

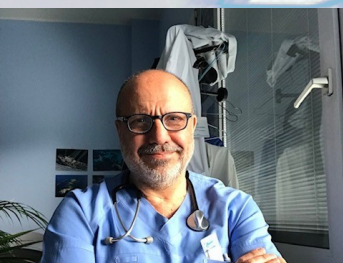
Caso clinico



XII congresso nazionale

simeu

RICCIONE 13-15 MAGGIO 2022



Luciano D'Angelo
Ospedale Alessandro Manzoni - Lecco
Pronto Soccorso MEU

40 anni sesso femminile

23 gennaio...1° ricovero in Ostetricia-Ginecologia

storia clinica: appendicectomia, tonsillectomia; buona salute, nessuna terapia cronica. Mai trasfusioni. Non fuma.

EO: altezza 158 cm, peso 89 Kg, G2 P1 6+3 sg PAO 130/80 FC 70 r

Ricovero per IVG farmacologica. Ematochimici normali. EcoTV: presente sacco gestazionale in utero, abitato.

Ore 10.15: somministrato mifepristone 600 mg

25 gennaio...2° ricovero in Ostetricia-Ginecologia

Asintomatica. EO: nella norma. Discusso piano anticoncezionale futuro (non interessata, anche a IUD e Nexaplanon)

Ore 10.00 somministrato Misoprostol 200 mg x 2

Monitoraggio orario temperatura corporea: zenith a 37.7 °C ore 12.00. Dimessa ore 18.00 con indicazione a NUVARING/Etonogestrel Etinilestradiolo (controindicazione relativa per BMI elevato), da rivedere se febbre e/o perdite ematiche abbondanti

28 gennaio ... contatta MMG per malessere

Riferisce febbre e mialgie. Il MMG non è informato di IVG (privacy): prescrive trattamento sintomatico per virosi Flu-like

3 febbraio...contatto con Continuità Assistenziale (Guardia Medica), poi Pronto Soccorso

Ore 0.00 colloquio con medico di continuità assistenziale: suggerita assunzione di paracetamolo per febbre, eventuale accesso in PS.

Ore 4.48 chiama il 118 Relazione di soccorso MDB Pz. che riferisce dolore all'arto inf dx. sveglia, respiro «difficoltoso» , pallida, sudata. PAO 120/100 FC 136 r, O2sat 99% in AA. Riferisce di alimentarsi con difficoltà da 3 gg.

Ore 5.05 giunge in PS-Triage: Dolore atraumatico arto inf dx .Non si apprezzano segni di flogosi in sede, arto normoperfuso. Riferisce recente IVG. Si alimenta poco. DTX 106 PAO 120/60 FC 120 r GCS 15 O2sat 99% in AA Codice di priorità: **Verde**

Ore 6.01 medico PS: osservazione per algia atraumatica gamba dx. Nei giorni scorsi malessere e febbre. Recente IVG. EO eupnoica a riposo, torace normoventilato, addome trattabile, non dolente, lieve edema gamba dx.

CUS : negativa. Avviati esami ematici con PCR, Ddimero. ECG (ritmo sinusale FC 115)
Prescritto rx Torace + ECD venoso arti inf- visita Ginecologo

Ore 7.42: PAO 100/60 FC 116 r O2sat 96% in AA, GCS 15

Ore 8.04: risultato ematochimici PCR 41.9 mg/dl (<1), Ddimero 84071 ng/ml (<500), leucociti 11.9 (4.0-9.0), PLT 57.000, Crea 2.79 mg/dl (0.50-0.95), INR 1.17 (0.8-1.2), aPTT 32 ", Fbg 223mg/dl, ALT 58 , LDH 392 u/l
Viene richiesto striscio ematico: schistociti 1%

Ore 8.15 somministrato paracetamolo 1 g ev e ceftriaxone 2 g. ev

Ore 9.12 ECD venoso: asse venoso profondo pervio a sx e dx. Esile falda fluida intrafasciale muscolare lato interno della gamba, esile falda fluida sovralfasciale gamba dx.

Ore 9.30 richiesta consulenza Ginecologica con invio in PS Ostetrico

Ore 10.14 Visita Ginecologo: 40 aa, G2P1, recente IVG farmacologica. Febbre da verosimile s. influenzale nei giorni scorsi con risoluzione della febbre da 48 ore. Viene per dolore all'arto inf dx.

Kg 85 158 cm esami: DDimero elevato, leucocitosi, PCR elevata.

Ora TA 37°C FC137 r O2sat 99% in aa FR 50. Addome globoso, non dolente, Blumberg neg. Giordano neg. GE da pluripara, vagina ampia e regolare: Scarse perdite ematiche residue. ECO TV echi endocavitari disomogenei, spessore massimo 12 mm. Utero antiverso. Ovaie in sede e regolari. Non liquido libero. Non urgenze ginecologiche

Ore 10.29: torna in PS generale PAO 100/60 FC 130 r FR 18 O2sat99% in O2maschera- EGA lattato 1.9 P/F 324 HCO3 23 BE -1.8; richiesta di TAC torace-addome (sospetta sepsi e TEP)

TAC eseguita ore 10.49 con riscontro di embolia polmonare lobo dx: viene deciso, dopo colloquio tra medico di PS e Cardiologo, ricovero in semi-intensiva Cardiologica per relativa instabilità emodinamica

Ore 11.30 ingresso in Semi-intensiva Cardiologica: PAO 101/38 Fc 138 r FR 27 O2sat 99% in maschera semplice TA 36.3°C

Ore 11.41 disponibile referto TAC: difetti di riempimento da emboli nei rami arteriosi lobare superiore dx, intermedio e segmentari/subsegmentari per la piramide basale del lobo inf dx. Multipli sfumati noduli ground-glass peri-broncovascolare di possibile significato infiammatorio lobo inf dx. Isolati analoghi reperti nel lobo superiore dx, nel lobo medio e nel lobo inferiore sx. Non versamento pleurico, Al fegato aspetto da severa epatosteatosi. Formazione ovalare a S4 di incerta interpretazione. Milza di aspetto francamente globoso. Formazione litiasica nel lume della colecisti. Vie biliari non dilatate Non trombosi dell'asse venoso iliaco-cavale. Formazione a carico dell'ovaio dx compatibile con teratoma. Infarcimento (emorragico?) del tessuto adiposo intorno alla cervice uterina e lungo i vasi iliaci, senza segni di sanguinamento attivo. Non falde libere in peritoneo.

Ore 12.00 inizia eparina in infusione continua

Ore 12.30 PAO 80/32 FC 143 r O2 sat 98% maschera FIO2 28% FR 29

Ore 13.00 PAO 84/36 Fc 144 r O2sat 98% in O2 mascherina FIO2 28% FR 35

Ore 13.30 PAO 78/36 FC 146r O2sat98% in O2 mascherina FIO2 28% FR 47

Ore 14.00 attivato SAR e trasferimento in Cardiorianimazione

IOT, amine e riempimento volemico. Visita Chirurgo generale: non foci addominali, infarti splenici. Inizia ATB ambio spettro e avvia colture + tampone vaginale. Grave acidosi e ipoglicemia refrattaria alla terapia.

Prosegue eparina sodica in infusione, adrenalina noradrenalina, propofol.

Ore 14.10 EGA: pH 6.96 lattati 18 Glu 61 Na130 K4 pO2 120 pCO2 43 emofiltrazione continua

Ore 16.00 idrocortisone 100 mg Diclofena ¼ fl in pc. Stop propofol, inizia remifentanyl

Ore 16.30 controlla TAC Body: comparsa di estesi addensamenti a entrambi i lobi inferiori, minimo versamento pleurico a sx Comparsa di soffiatura dell'adipe mediastinico. Entrambi i reni di aspetto globoso con infarti corticali. Soffusione edematosa del tessuto adiposo pre-tibiale a dx.

Ore 17.00 consulenza Chirurgo Generale: non focolai addominali da bonificare. Si consiglia posizionamento di SNG

Ore 17.30 consulenza Infettivologo: 15 gg. fa infezione peri-ungueale 1° dito piede dx IVG farmacologica in data 25.01. malessere e febbre da 28.01. Da questa notte dolore arto inf dx motivo di accesso al PS. Quadro di shock settico. Pz. intubata marezata. Si consiglia tampone per H1N1, si concorda t. antibiotica

Ore 20.00 inizia dialisi continua. aPTT 3.37, crea 3.72, AST 487, CPK 14.000, cTnI 0.193

Ore 21.30 consulenza Ginecologo: paziente in shock settico. Esame ginecologico invariato, perdite scarse. Cavità uterina lineare. Si eseguono tamponi colturali cervicali ed endocervicali.

Ore 22.30 posta in ECMO e ipotermia terapeutica.

4 febbraio ...

Ore 2.00 poco responsiva ad ECMO, grave insufficienza epatica e renale, glicemia 20 mg/dl, refrattaria, lattati 20.

Trasfusione di emazie e piastrine.

Tra le ore 3.00 e le 6.00 nessuna variazione sostanziale del quadro.

Ore 10.00 ripete ecocardiogramma ed ecografia addome. Quadro invariato

Ore 12.00 AT III 18%

Prosegue il trattamento intensivo

Ore 20.00 exitus.

6 febbraio...

emocolture: Strept. Beta emolitico, Tampone vaginale: strept. Beta-emolitico, Ag pneumococco neg

26 febbraio ...

Esame post-mortem: insufficienza epatica e renale da diffusa necrosi infartuale epatocitaria e tubulare. Parenchima epatico residuo sede di diffusa e grave steatosi. Al polmone trombosi dei vasi di piccolo calibro e medio calibro. Con associati quadri di edema polmonare acuto. Infarti splenici. Teratoma ovaio dx. Assente infiltrato granulocitario. Quadro di insuff. multiorgano senza segni di flogosi.

Sepsi e non...

- Reazioni anafilattiche
 - Aspirazione polmonare
 - Insufficienza cortico-surrenalica
 - Tempesta tireotossica
 - Sindrome serotoninergica
 - Ipertermia maligna
 - Ipovolemia
 - Pancreatite
 - Occlusione intestinale
 - Ischemia splancica
 - Embolia Polmonare
 - Tossicità da farmaco/overdose/avvelenamento
 - Sindrome astinenziale
 - Virosi
 - Infezioni batteriche e fungine
 - Sepsì
 - Vasculiti e disordini endoteliali
 - Sindrome da attivazione Macrofagica
 - Sindromi da autoinfiammazione
 - Trauma spinale
 - TMA
 - ...
- Angioedema ereditario
 - Crisi falcemica
 - Ipertensione polmonare primitiva
 - Emoglobinuria parossistica notturna
 - Epidermolisi bollosa
 - Miastenia grave
 - Porfiria
 - Sarcoidosi
 - GVHD
 - Ittiosi
 - ...

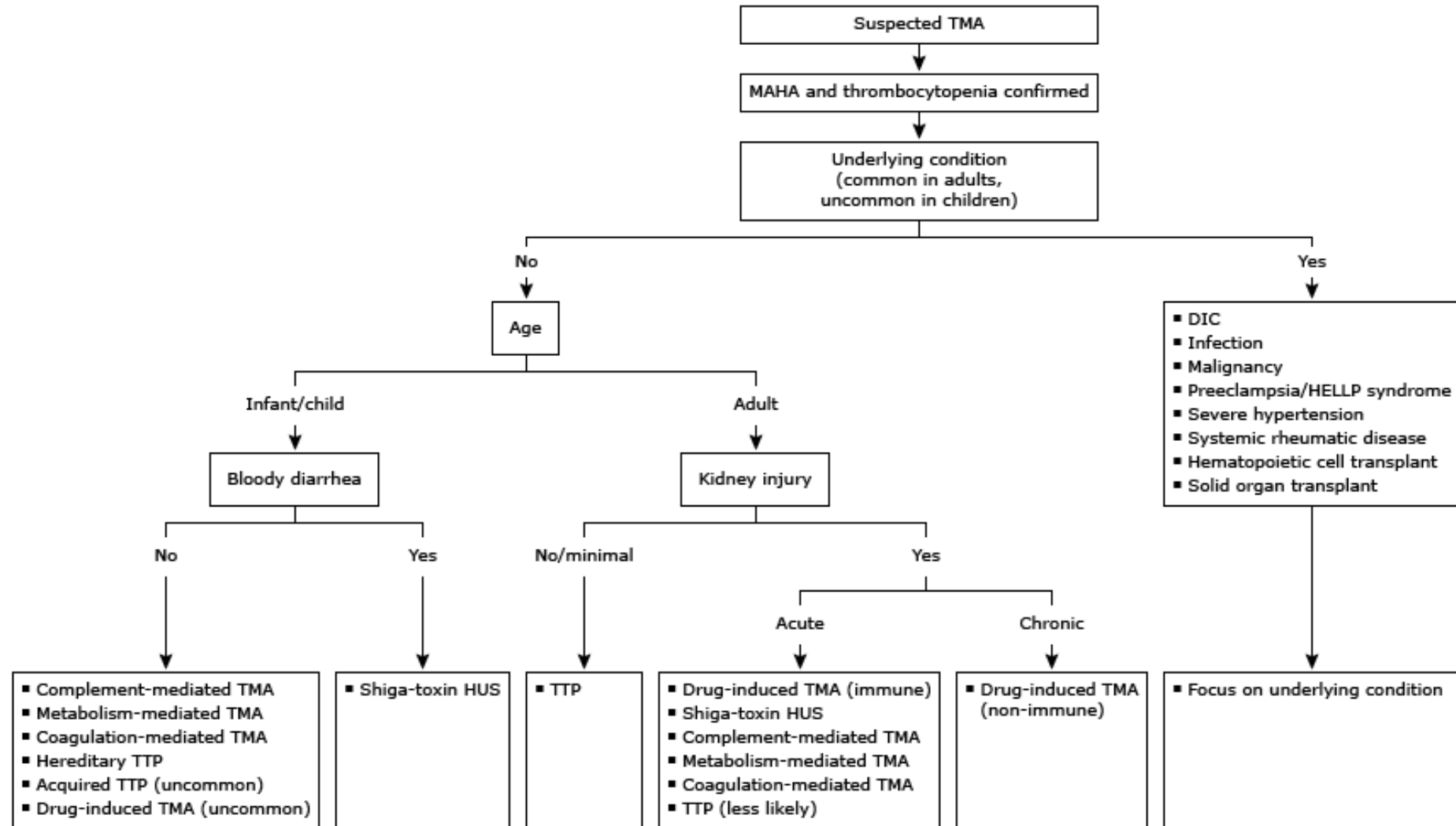


XII congresso nazionale

simeu

RICCIONE 13-15 MAGGIO 2022

Likely causes of microangiopathic hemolytic anemia and thrombocytopenia according to presenting findings



Reported frequency of signs and symptoms of HELLP syndrome

Sign/symptom	Frequency, percent
Proteinuria	86 to 100
Hypertension	82 to 88
Right upper quadrant/epigastric pain	40 to 90
Nausea, vomiting	29 to 84
Headache	33 to 61
Visual changes	10 to 20
Jaundice	5

HELLP: hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets.

Criteria for the diagnosis of preeclampsia

Systolic blood pressure ≥ 140 mmHg or diastolic blood pressure ≥ 90 mmHg on at least 2 occasions at least 4 hours apart after 20 weeks of gestation in a previously normotensive patient AND the new onset of 1 or more of the following*:

- Proteinuria ≥ 0.3 g in a 24-hour urine specimen or protein/creatinine ratio ≥ 0.3 (mg/mg) (30 mg/mmol) in a random urine specimen or dipstick $\geq 2+$ if a quantitative measurement is unavailable
- Platelet count $< 100,000/\mu\text{L}$
- Serum creatinine > 1.1 mg/dL (97.2 micromol/L) or doubling of the creatinine concentration in the absence of other renal disease
- Liver transaminases at least twice the upper limit of the normal concentrations for the local laboratory
- Pulmonary edema
- New-onset and persistent headache not accounted for by alternative diagnoses and not responding to usual doses of analgesics[¶]
- Visual symptoms (eg, blurred vision, flashing lights or sparks, scotomata)

We require the presence of all of the following criteria to diagnose HELLP (Tennessee classification) [[21](#)]:

- **Hemolysis**, established by at least two of the following:

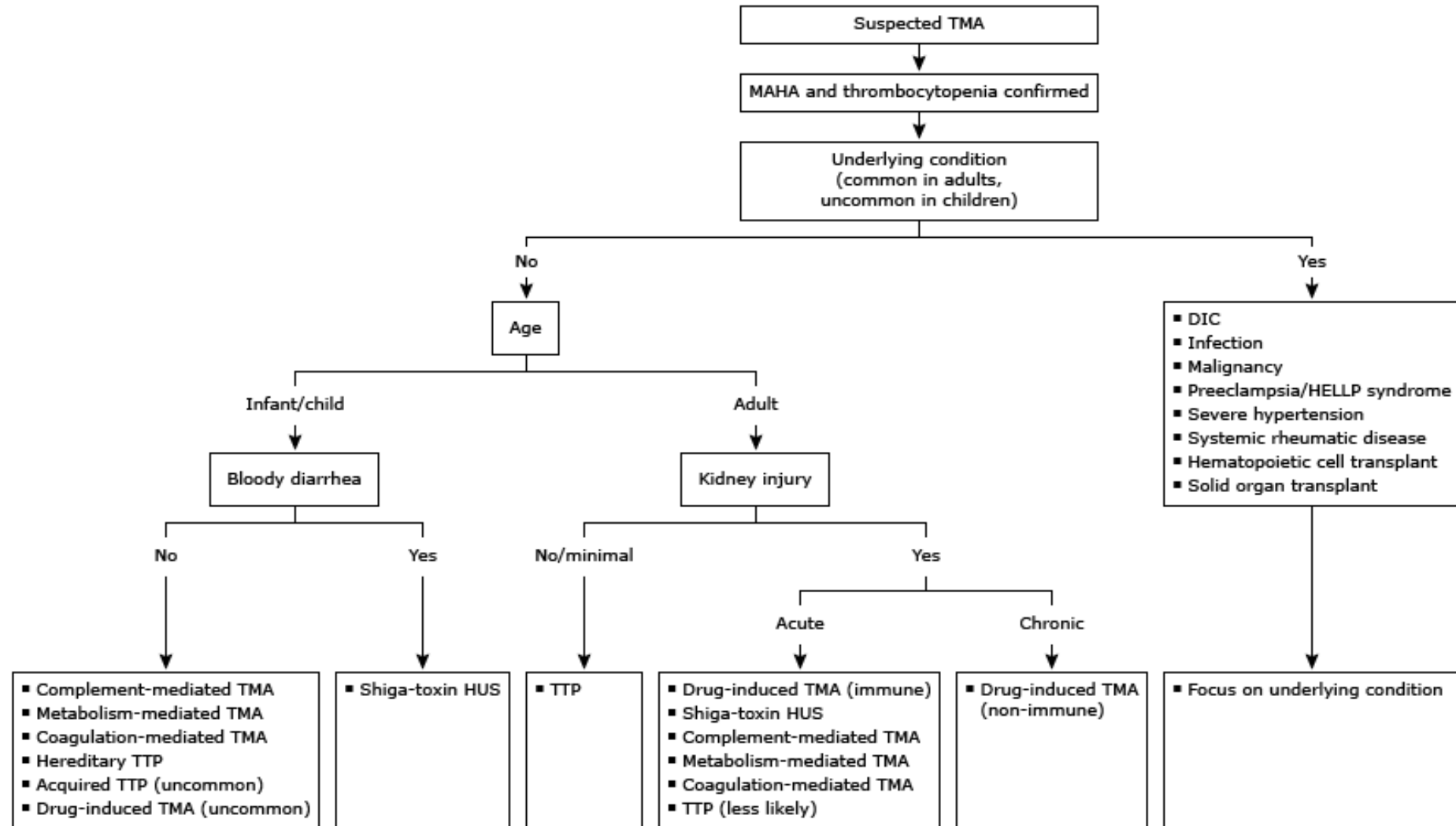
- Peripheral smear with schistocytes and burr cells
- Serum bilirubin ≥ 1.2 mg/dL (20.52 micromol/L)
- Low serum haptoglobin (≤ 25 mg/dL) or lactate dehydrogenase (LDH) ≥ 2 times the upper level of normal (based on laboratory-specific reference ranges)
- Severe anemia, unrelated to blood loss

- **Elevated liver enzymes:**

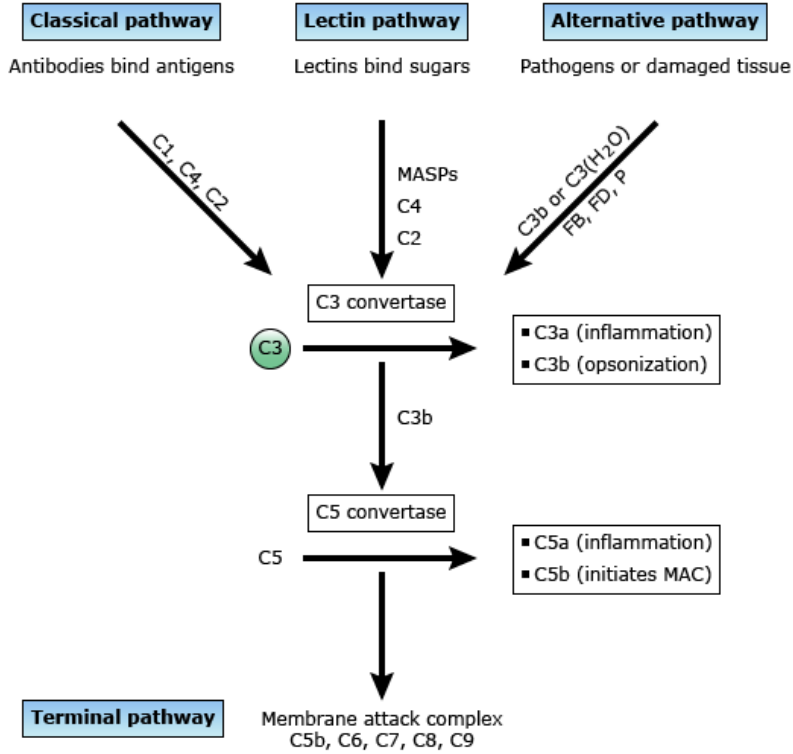
- Aspartate aminotransferase (AST) or alanine aminotransferase (ALT) ≥ 2 times the upper level of normal (based on laboratory-specific reference ranges)

- **Low platelets:** $< 100,000$ cells/microL

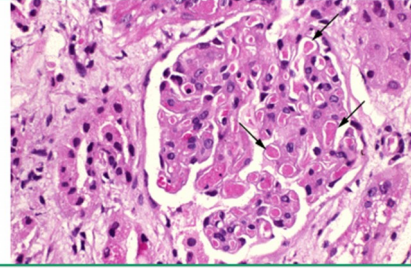
Likely causes of microangiopathic hemolytic anemia and thrombocytopenia according to presenting findings



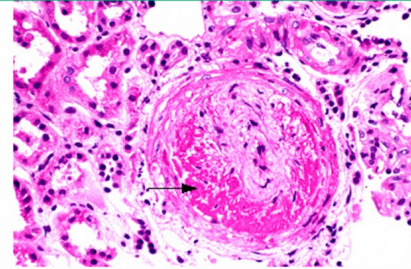
Complement pathways



Light micrograph showing renal thrombotic microangiopathy with intracapillary glomerular thrombi



Light microscopy showing thrombotic microangiopathy with subintimal fibrin deposition in an interlobular artery



Complemento-mediata Sindrome Emolitico Uremica

Il danno del microcircolo è mediato dall'attivazione della via alternativa di 'C fino al complesso litico terminale

Alterazioni ereditarie di proteine regolatrici 'C o mutazione di geni che codificano per le stesse

AutoAb che bloccano le proteine regolatrici (contro fattore H, fattore I o CD46)

La gravidanza è una condizione trigger

Richiedono terapia anti-Complemento (si usa Eculizumab che blocca C5 a)